



Atrophie Multisystématisée

Ce document a été préparé dans le but de vous donner de plus amples renseignements sur l'atrophie multisystématisée et pour répondre à certaines interrogations sur la maladie, en plus de suggérer des moyens pour la traiter.

*Terminologie

L'AMS comprend différents symptômes qu'on désignait auparavant de syndrome de Shy et Drager, la dégénérescence striato-nigrique et d'atrophie olivopontocérébelleuse sporadique. Les chercheurs ont déterminé qu'une même cause était à l'origine de ces troubles : ils préfèrent donc maintenant utiliser le terme AMS pour nommer ces trois symptômes.

Ce feuillet vous est offert uniquement à titre informatif et il ne représente pas un conseil, une approbation ou une recommandation à l'égard de produits, de services et d'entreprises, ni une allégation ou une description des caractéristiques à leur sujet de la part de la Société Parkinson Canada.

Société Parkinson Canada ©2010

L'atrophie multisystématisée fait partie des syndromes parkinsoniens atypiques les plus fréquents, qu'on désigne également sous le nom de syndromes Parkinson plus. Il s'agit d'un ensemble de maladies associées au manque de dopamine dans certaines parties du cerveau. La dopamine contribue à contrôler les mouvements corporels. Alors que la maladie de Parkinson est la forme la plus commune du Parkinsonisme, près de 20 % des personnes atteintes de parkinsonisme¹ recevront plutôt un diagnostic de maladie du même type que la maladie de Parkinson.

En quoi consiste l'atrophie multisystématisée?

L'atrophie multisystématisée (AMS)* est une maladie neurodégénérative causée par la perte de neurones dans certaines parties du cerveau. La quantité insuffisante de neurones entraîne des problèmes de motricité, d'équilibre et de contrôle des fonctions corporelles autonomes. (Les fonctions autonomes sont des fonctions corporelles automatiques comme le contrôle de la vessie.)

Les lettres AMS sont employées pour désigner :

L'atrophie – diminution ou détérioration des cellules

La multiplicité – un grand nombre

Les systèmes – des structures neurologiques qui contrôlent différentes fonctions

Qui est susceptible de souffrir de l'AMS?

Les effets de l'AMS commencent généralement à se faire sentir entre 50 et 60 ans, même s'il arrive que des personnes plus jeunes ou plus vieilles soient touchées par cette maladie. En moyenne, elle apparaît vers l'âge de 54 ans. L'AMS est un trouble qui survient de façon aléatoire au sein de la population et qui se produit assez rarement (de 4 à 5 personnes sur 100 000 en sont atteintes). On trouve un nombre légèrement plus élevé d'hommes parmi les personnes atteintes.

Quelles parties du cerveau sont attaquées par l'atrophie multisystématisée?

Dans les cas d'AMS, les cellules sont attaquées dans des parties du cerveau régissant plusieurs fonctions corporelles. Les trois zones atteintes sont les **noyaux gris centraux**, le **cervelet** et le **tronc cérébral**.

Quand l'AMS atteint le cerveau, les zones affectées rétrécissent (atrophie). On peut parfois déceler cette transformation au cours d'examens par IRM (imagerie par résonance magnétique). Si on examine le tissu cérébral au moyen d'un microscope, il est possible d'observer des structures appelées inclusions gliales : elles contiennent une protéine qui se nomme alpha-synucléine. La présence des inclusions gliales nucléaires dans les parties du cerveau régissant le mouvement, l'équilibre et le contrôle des fonctions autonomes permet d'établir un diagnostic d'AMS.

Parkinsonisme :

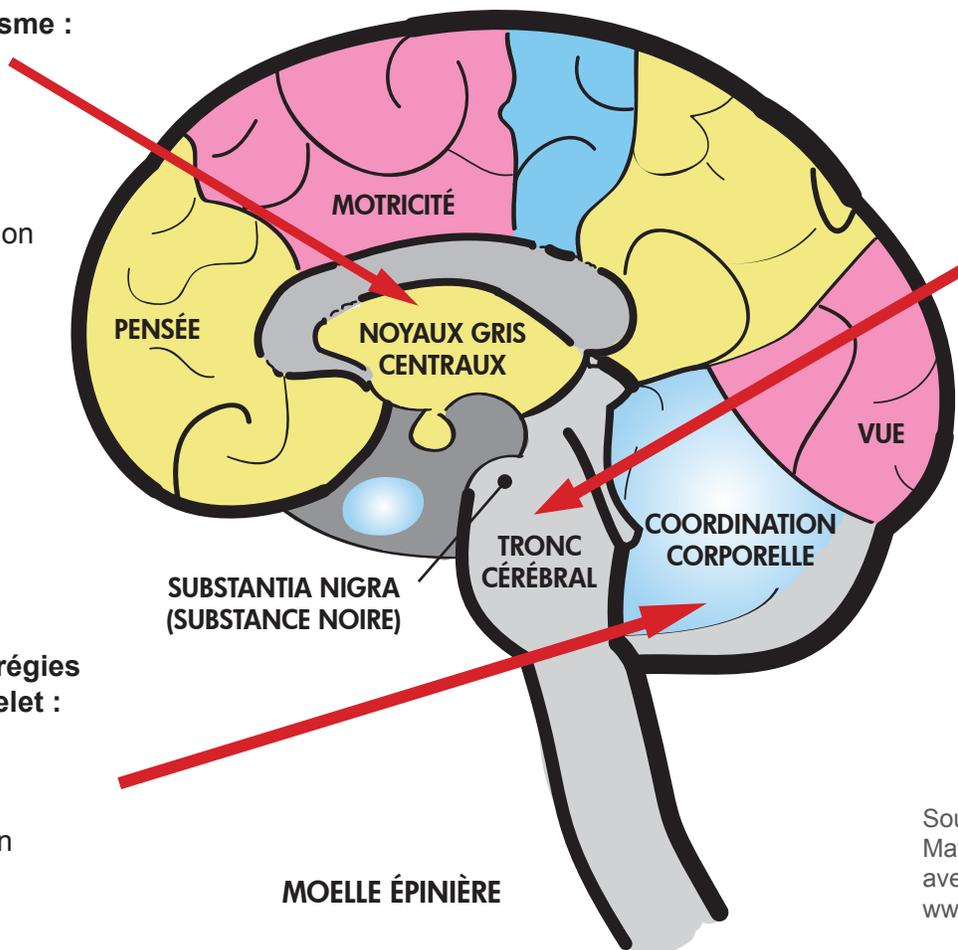
Rigidité
Lenteur
Immobilisation

Fonctions régies par le cervelet :

Équilibre
Coordination

Fonctions corporelles autonomes :

Symptômes de dysfonctionnement de la vessie
Constipation
Régulation de la pression artérielle
Ronflements
Apnée du sommeil
Dysfonctionnement érectile



Source : La fiducie Sarah Matheson, GB; texte utilisé avec la permission de la fiducie www.msaweb.co.uk, 2010

Quelles sont les causes de l'atrophie multisystématisée?

On ne peut pas encore définir avec certitude les raisons pour lesquelles les cellules se détériorent dans les cas d'AMS. Il ne semble pas que ce soit une maladie héréditaire, même si certaines études indiquent qu'il est possible qu'il existe des prédispositions à l'AMS issues de la constitution génétique d'un individu. On ne peut cependant déterminer ce qui déclenche la détérioration. Des recherches en cours se penchent toutefois sur l'exposition à des toxines environnementales ou à des traumatismes importants. L'AMS n'est pas une maladie infectieuse ou contagieuse.

Quels sont les symptômes de l'AMS?

On peut répartir les symptômes de l'AMS en trois groupes. Recevoir un diagnostic d'AMS signifie qu'on souffre d'une combinaison de symptômes provenant d'au moins deux de ces groupes :

Les symptômes de la maladie de Parkinson – liés à la lenteur des mouvements et à la rigidité musculaire

- lenteur et manque de souplesse
- difficulté à se tourner dans son lit
- difficulté à commencer à bouger
- difficulté à attacher les boutons d'une chemise ou d'un chemisier

Symptômes associés à un fonctionnement altéré du cerveaulet – liés à la coordination des mouvements et à l'équilibre

- se sentir gauche et maladroit, laisser tomber involontairement des objets
- manquer de stabilité en se déplaçant dans une foule
- incapacité à préserver son équilibre sans soutien extérieur
- difficulté à écrire
- trouble de l'élocution

Symptômes liés à l'autonomie – en relation avec les fonctions corporelles automatiques

- problèmes de vessie
- dysfonctionnement érectile
- étourdissements ou évanouissements (problèmes de pression artérielle)
- constipation
- froideur des extrémités (mains et pieds)
- incapacité à transpirer

On peut également éprouver, entre autres, les symptômes suivants :

- faiblesse des bras et des jambes
- réactions émotives plus fortes qu'à l'ordinaire (rire ou pleurer d'une façon qui semble sans commune mesure avec la situation)
- sommeil agité
- cauchemars
- respiration bruyante pendant la journée, ronflements au cours de la nuit
- soupirs involontaires
- problèmes de déglutition, difficulté à mastiquer, situations d'étouffement
- voix basse, trop adoucie et monotone
- problèmes cognitifs, lenteur de réflexion, difficulté à faire preuve de polyvalence

Comment peut-on établir un diagnostic d'atrophie multisystématisée?

En raison de la diversité des symptômes dans les cas d'AMS, il est souvent difficile, au début, de la différencier de la maladie de Parkinson. Parfois, plusieurs années se passent avant qu'il soit possible d'établir une distinction. En général, l'état des personnes qui souffrent d'AMS se dégrade plus rapidement, on ne constate pas de tremblements, les symptômes affectant les fonctions autonomes et motrices touchent les deux côtés du corps à la fois plutôt qu'un seul. Si les médicaments utilisés pour le traitement des symptômes de la maladie de Parkinson ont peu d'effet sur une personne malade, cela peut constituer un indice que cette personne souffre plutôt d'AMS. Si, en outre, la personne malade a conservé son sens de l'odorat, il peut s'agir d'un autre facteur permettant de distinguer l'AMS de la maladie de Parkinson parce que la perte de l'odorat (anosmie) est un phénomène courant chez les personnes qui sont atteintes de la maladie de Parkinson, mais plus rare chez celles qui souffrent d'AMS.

Une évaluation effectuée par un spécialiste des troubles du mouvement peut établir si vous souffrez d'AMS. Une telle évaluation doit comprendre un dossier médical complet et les résultats de tous les examens d'un bilan médical récent, y compris une IRM cérébrale.

Quels sont les premiers signes d'atrophie multisystématisée?

Les hommes, aussi bien que les femmes souffrent souvent de problèmes de vessie : urgence, fréquence, miction incomplète (sensation de ne pas se vider la vessie complètement) ou incapacité à uriner (rétention). Dans certains cas, on estime faussement que la cause de ces problèmes est le vieillissement. En ce qui concerne les hommes, le premier signe peut consister en un dysfonctionnement érectile (incapacité d'avoir une érection ou de la maintenir). Il arrive qu'on attribue, à tort, ce symptôme à une maladie de la prostate.

D'autres problèmes tels que des étourdissements en se levant, des évanouissements, des difficultés à se tourner dans son lit, et des modifications de l'écriture peuvent survenir. Certaines personnes deviennent maladroit; dans d'autres cas, la démarche peut être instable, ce qui augmente les risques de chute.

Ces symptômes précoces peuvent être causés par plusieurs autres maladies et il faut en exclure la possibilité avant d'être en mesure d'établir un diagnostic d'AMS.

Comment l'atrophie multisystématisée progresse-t-elle?

L'AMS est une maladie cérébrale progressive et chaque personne qui en souffre est un cas particulier. Avec le temps, les symptômes se modifient et il faut préciser que la maladie progresse plus rapidement que la maladie de Parkinson. Il vous faudra davantage d'aide pour être en mesure de vous soigner, au fur et à mesure que les symptômes auront des répercussions sur votre vie quotidienne. Une baisse de la pression artérielle peut entraîner des chutes et des évanouissements. La perte progressive de la coordination, le ralentissement des mouvements, et la rigidité des membres peuvent constituer des obstacles aux activités quotidiennes.

Comment peut-on soigner l'AMS?

Actuellement, il n'existe pas de traitement qui puisse ralentir la progression de cette maladie. Étant donné la nature complexe de l'AMS, il faut consulter un neurologue spécialiste des troubles du mouvement. Il est important d'observer et de traiter chacun des symptômes séparément de façon à pouvoir continuer à accomplir les activités de la vie quotidienne et à préserver sa qualité de vie. Souvent, pour soigner un patient souffrant d'AMS, on forme une équipe multidisciplinaire pouvant comprendre un neurologue, un travailleur social, un orthophoniste, un physiothérapeute, un urologue, une infirmière clinicienne et un médecin de famille.

Quelles recherches ont été entreprises sur l'atrophie multisystématisée?

Le Programme national de recherche de la Société Parkinson Canada comporte des demandes de financement destinées à l'étude de l'AMS. Partout dans le monde, des chercheurs tentent de mieux comprendre l'AMS afin de trouver de meilleurs moyens de la soigner et peut-être de la guérir.

Quelques suggestions utiles pour faire face aux symptômes de l'AMS

La motricité : on utilise les mêmes médicaments destinés à combattre la rigidité et la lenteur que lorsqu'il s'agit de la maladie de Parkinson. Les médicaments prescrits pour traiter l'AMS peuvent être efficaces dans certains cas tandis qu'avec les mêmes produits, chez certaines personnes, on obtient des résultats très décevants.

Les chutes de pression artérielle (hypotension orthostatique) : une chute de la pression artérielle en se levant peut provoquer des étourdissements, des évanouissements ou brouiller la vue. On peut la soigner avec des médicaments qui font monter la pression. Certaines personnes constatent qu'en se levant lentement elles peuvent réduire les risques d'évanouissement. Soulever la tête du lit peut également faciliter le lever. Adopter une diète comportant une plus grande quantité de sel et porter des bas de compression sont des moyens qui peuvent avoir un effet positif. Il est important de vérifier ou de faire vérifier fréquemment sa pression artérielle.

Le dysfonctionnement érectile : des médicaments, ou encore des implants péniens peuvent aider à combattre l'impuissance.

La respiration : si vos ronflements vous dérangent ou si vous souffrez d'apnée du sommeil (cesser de respirer pendant le sommeil), vous devriez en parler à votre médecin. On peut envisager de se servir d'un tube afin de faciliter la respiration.

Les spasmes : il est possible de traiter les spasmes avec des médicaments.

La constipation : adopter un régime comportant une plus grande quantité de fibres et consommer beaucoup de liquides quotidiennement. Des laxatifs peuvent soulager la constipation.

La déglutition : dans le but d'avaler avec plus de facilité et de réduire les risques d'étouffement, on devra peut-être réduire les aliments en purée. Si on éprouve de la difficulté à avaler, il est possible de subir une opération pour insérer un tube dans l'estomac (gastrotomie).

La coordination musculaire : un programme d'exercices physiques régulier comportant des étirements, et une variété de mouvements pour maintenir ou accroître la souplesse et la force est essentiel. Un tel programme permet de préserver la vigueur musculaire et la mobilité.

La rétention urinaire : les médicaments peuvent atténuer les problèmes d'urgence et de fréquence de la miction, tonifier les muscles de la vessie ou réduire la production d'urine durant la nuit. Il faut notamment éviter les infections et chercher à être soigné si c'est nécessaire. Consulter un urologue est certainement une bonne idée.

Les professionnels de la santé qui peuvent vous conseiller

Un diététiste : consultez un diététiste qui peut vous aider à mieux vous alimenter.

Un physiothérapeute : un physiothérapeute peut vous aider à conserver votre équilibre et une démarche plus assurée.

Un ergothérapeute : consultez un ergothérapeute pour obtenir de l'aide concernant des appareils et différents éléments de matériel adapté. Une évaluation de votre domicile en vue d'assurer votre sécurité vous permettra de demeurer à la maison le plus longtemps possible.

Un orthophoniste : un orthophoniste peut vous effectuer des tests de déglutition et une évaluation afin d'éviter que vous étouffiez en avalant.

Ce que les personnes soignantes doivent savoir

Si vous êtes une personne proche ou un membre de la famille, l'AMS aura une incidence sur votre vie également. Essayez d'acquérir le plus de connaissances possible. Les personnes soignantes croient souvent qu'elles conserveront une bonne santé et qu'elles seront toujours en mesure d'apporter leur aide et de donner des soins. Les personnes soignantes sont pourtant souvent victimes d'épuisement et elles tombent elles-mêmes malades. Prenez soin de vous-même. Adoptez un mode de vie sain, faites de l'exercice et nourrissez-vous bien. Renseignez-vous à propos des services communautaires qui vous sont offerts. Prévoyez un plan d'urgence au cas où vous tomberiez malade. Constituez un réseau d'aide et de soutien.

Quelle approche dois-je adopter pour faire face à l'avenir?

Essayez de vous renseigner le mieux possible au sujet de l'AMS. Planifier les soins et discuter avec la personne soignante proche de vous et avec les membres de votre famille sont des initiatives qui peuvent vous aider. Aménagez votre domicile pour le rendre plus sûr. Assurez-vous de transmettre vos décisions à votre famille et à l'équipe multidisciplinaire qui vous soigne (sur le plan juridique et financier, aussi bien qu'en ce qui concerne les soins personnels).

Où puis-je obtenir de plus amples renseignements à ce sujet?

Communiquez avec la Société Parkinson Canada de votre région pour obtenir des renseignements et du soutien, ou visitez le site www.parkinson.ca.

¹*Practice Parameter: Diagnosis and Prognosis of new Onset Parkinson Disease*, Académie américaine de neurologie, 2006.
Second Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy, AAN, 2008.

Le contenu de ce document provient de textes rédigés par des membres du National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS) www.ninds.nih.gov, l'organisme WE MOVE (Worldwide Education & Awareness for Movement Disorders) www.wemove.org, et la The Sarah Matheson Trust, www.msaweb.co.uk.